

Konnatale anorektale Fehlbildungen

Eine morphologische Studie aus kinderchirurgischer Sicht

von

RENATE AMTMANN

aus Erlangen

1972 # 574

Aus der Chirurgischen Klinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Professor Dr. med. G. Hegemann)

Konnatale anorektale Fehlbildungen

Eine morphologische Studie aus kinderchirurgischer Sicht

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexander-Universität

zu

Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

RENATE AMTMANN

aus Erlangen



Dekan: Prof. Dr. Dr. H. Pauly

Referent: Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 31.10.1972

Inhaltsübersicht

Allgemeine Vorbemerkungen

I. Kontinenz

- a) Anatomie und Physiologie der analen Kontinenz
- b) Bedeutung der Puborektalisschlinge
- c) Überprüfung der Schließmuskelfunktion

II. Entstehung der Mißbildungen

- a) Fehlentwicklung des Enddarms
- b) Ätiologische Ursachen

III. Klassifikation

- a) Frühere Einteilungen
- b) Einteilung nach der internationalen Klassifikation

IV. Klinik der anorektalen Fehlbildungen

- a) Diagnostik
- b) Operationsverfahren

V. Auswertung der Untersuchungsergebnisse

- a) Verteilung der Fälle auf die verschiedenen Typen
- b) Häufigkeit der Fisteln
- c) Letalität
- d) Konkomitierende Mißbildungen
- e) Vergleiche und Auswertungen aus der Literatur

VI. Zusammenfassung

VII. Literatur

VIII. Lebenslauf



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548401_0052

Allgemeine Vorbemerkung:

Angeborene Mißbildungen des Anus und des Rektums sind nicht so häufig. Auf etwa 4000 normale Geburten trifft eine rektale Fehlbildung. Sie stellen - ebenso wie die Aganglionose, der Mekoniumileus, die Ösophagusatresie und die Omphalozele - den Kinderchirurgen vor besondere Probleme. Seit 60 Jahren bemüht man sich um die Verbesserung der diagnostischen Verfahren, der Operationstechnik und der postoperativen Behandlung dieser Neugeborenen. Im allgemeinen werden diese Mißbildungen rechtzeitig erkannt, so daß das Leben dieser Kinder erhalten werden kann, wenn nicht zusätzlich noch andere schwere Mißbildungen vorhanden sind. Weiterhin muß man von der modernen Chirurgie erwarten können, daß durch die Beseitigung dieser anorektalen Fehlbildungen möglichst annähernd normale anatomische und funktionelle Resultate erzielt werden, soweit dies überhaupt möglich ist.

Auf Anregung von Herrn Dr. G.H. Willital, dem ich hiermit herzlichst für seine Bemühungen danken möchte, soll eine morphologische Studie die Gesamtproblematik der anorektalen Fehlbildungen zeigen.

I. KONTINENZ

a) Anatomie und Physiologie der analen Kontinenz

Das Rektum beginnt dort, wo das Darmrohr sein Mesenterium verliert und sich mit seiner Rückwand an das Kreuzbein anlegt. Die durchschnittliche Länge des Rektums beträgt 15 - 20 cm. Der letzte Abschnitt des Rektums wird als Analkanal bezeichnet. In seinem Bereich geht die rektale Schleimhaut in ein kubisches Epithel und unterhalb der Linea pectinata in ein Plattenepithel über, das im Bereich der "anal verge" den Übergang zur äußeren Haut bildet. Diese Stelle wird auch häufig als Mukokutanlinie, was den morphologischen Gegebenheiten nicht ganz entspricht, bezeichnet. (Siehe Abbildung 1).

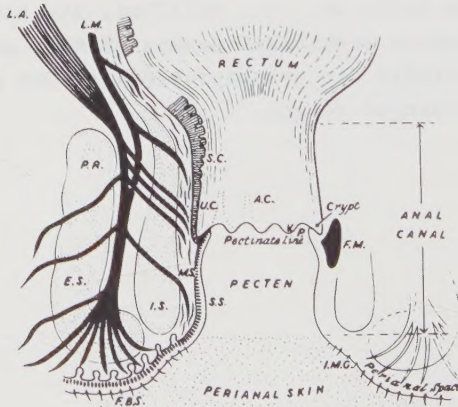


Abb. 1: Schematische Darstellung des Analkanals. Einzelheiten siehe "Ano-Rectal Malformations in Children", D. Stephens und D. Smith Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago

Kontinenz bedeutet die Fähigkeit zur willkürlichen und unwillkürlichen Kontrolle der Defäkation. Sie wird erreicht durch die Kontraktion der anorektalen Sphinkteren.

1. Der Muskulus sphinkter ani externus
2. Der Muskulus sphinkter ani internus
3. Der Levatormuskulatur, eine komplexe Muskelgruppierung, wobei die Puborektalisschlinge eine zentrale Bedeutung hat.

Der Externus- und der Levatormuskel können willkürlich angespannt werden. Alle drei Muskeln sind für die Kontinenz von entscheidender Wichtigkeit mit unterschiedlichem Funktionsbereich. Die Längsmuskelfasern, die vorher beim Kolon getrennt verlaufen, vereinigen sich am Rektum wieder und bilden den Muskulus levator ani, der in drei Teilen vom Os pubis aus schräg nach dorsal zieht. Ein dünner Teil zieht über die Urethra und trifft seinen Gegenspieler am Perinealkörper. Ein zweiter Anteil bildet einen starken Muskel, den Muskulus puborektalis, der die Form eines Kragens hat, der frontal offen ist und das Rektum dorsal umfaßt. Der dritte Teil der Muskelfasern des Muskulus levator ani bildet den Muskulus pubococcygeus, der an der anococcygealen Raphe und am Steißbein inseriert. Bei den Mädchen ist eine weitere Muskelschlinge, der Muskulus pubovaginalis vorhanden. Dieser umschneidet die Seitenwände der Vagina. Bei Kontraktion der pubovaginalen Schlinge wird die Vagina zusammengedrückt. Bei analen Fehlbildungen verschmelzen die Muskelfasern des Levator ani, die normalerweise den Muskulus puborektalis formen, mit der Muskelschlinge des Muskulus pubourethralis oder Muskulus pubovaginalis. Die Ringmuskelfasern des Kolons bilden einen aus glatten Muskelfasern bestehenden Schließmuskel, den Muskulus

ani internus. Er wird außen bedeckt von einem Ring-muskel aus quergestreifter Muskulatur, dem Muskulus sphinkter ani externus profundus und weiter peripher dem Muskulus sphinkter ani externus superficialis. Dieser wird motorisch von den Nervi rectales inferiores des Nervus pudendus innerviert. Die Nervi anococcygei des Plexus coccygeus innervieren den hinteren Teil des Muskulus levator ani motorisch. Sympathisch wird das Rektum durch den Plexus pelvici des Grenzstranges versorgt. Die wichtigere parasympathische Innervation erfolgt durch den Plexus sacralis.

Stephens mißt dem Muskulus sphinkter externus nur wenig Bedeutung zu. Er beweist, daß Patienten mit operiertem Analverschluß allein durch den richtigen Gebrauch des Muskulus puborektalis kontinent werden können.

H.H. Nixon sagt: "Kontinenz ist ein komplexer Mechanismus und die Inkontinenz kann die Folge von Ausfallserscheinungen verschiedener Faktoren sein; daher ist es unwahrscheinlich, daß eine einfache und einzelne Maßnahme genügen kann, alle Fälle zu korrigieren".

Ursachen der Inkontinenz können sein:

1. Starrer und stenosierter Analkanal ohne anorektalen Winkel mit darauffolgender rektaler Trägheit und Überfließinkontinenz.
2. Der Darm ist durch den Beckenboden hinter der Puborektalisschlinge durchgezogen worden. (Primär Fehlgeleiteter Durchzug (Willital)).
3. Ungenügende Puborektalisfunktion. Wenn der Darm an der normalen Stelle durch den Levator geführt wurde, kann eine Überdehnung der Passage einen schlechten Verschluß bewirken.
4. Hypoplasie, Inaktivität des gesamten Muskelpotentials.
5. Hyperaktives Rektum mit geringem Fassungsvermögen.

b) Bedeutung der Puborektalisschlinge

Stephens wies auf die Bedeutung der Puborektalisschlinge, des Muskulus levator ani, als dem "Schlüssel der Kontinenz" hin. Er zeigte in sorgfältigem anatomischem Studium den Verlauf dieses Muskels bei den variablen Formen anorektaler Fehlbildungen. Auf Stephens geht die Erkenntnis zurück, daß eine abdomino-perineale Durchzugsoperation, bei der nicht der Enddarm durch die Puborektalisschlinge geführt wird, von vornherein funktionell zum Scheitern verurteilt ist. Willital und Nixon wiesen in diesem Zusammenhang an Hand einer Untersuchungsreihe von 300 Kindern mit konnatalen analen Fehlbildungen auf die Bedeutung der unter Sicht dargestellten Puborektalisschlinge intraoperativ hin und konnten eindeutig schlechtere Ergebnisse bei Verzicht auf dieses operationstechnische Moment nachweisen. Der Muskulus levator ani ist gut entwickelt, wenn der 5. Sakralwirbel fehlt, ist unterentwickelt, wenn der 4. Sakralwirbel fehlt und bei Fehlen des 3. Sakralwirbelkörpers ist eine ausreichende Kontinenz nicht mehr zu erwarten.

Die Bedeutung des Puborektalis für die Kontinenz ist aus Abbildung 2 ersichtlich.

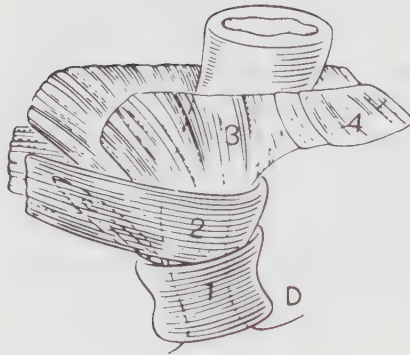


Abb. 2: Schematische Darstellung der Levator-, insbesondere der Puborektalmuskulatur.

1. Sphinkter externus
2. Muskulus puborektalis
3. Muskulus levator
4. Muskulus ileococcygis

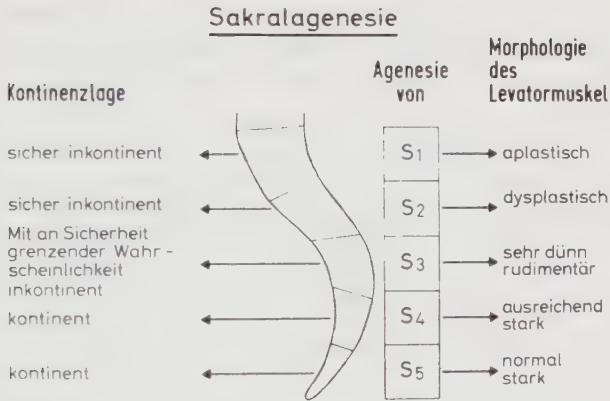


Tabelle 1: Darstellung der Kontinenzverhältnisse bei Teilaplasien des Os sakrums (nach Willital/Schärli)

Ist die Puborektalisschlinge intraoperativ zu sehen, so sind von 300 untersuchten Fällen die funktionellen Spätergebnisse (Willital):

- 42 % sehr gut
- 50 % befriedigend
- 8 % unbefriedigend

Ist die Puborektalisschlinge intraoperativ nicht zu sehen, dann sind die Ergebnisse:

- 15 % sehr gut
- 18 % befriedigend
- 67 % unbefriedigend

c) Überprüfung der Schließmuskelfunktion

Die rektale Palpation kann keinen sicheren objektiven Aufschluß über die Spinkterfunktion geben. Anal-fissuren und Narbenbildungen können bis zu einem Grade eine Inkontinenz erklären. Der Widerstand, der sich dem einführenden Finger entgegensetzt, ist ein Indikator für die Kraft der anorektalen Widerstandsbarriere.

Eine objektivere Methode zur Untersuchung der Schließmuskelfunktion ist die Druckuntersuchung des Rektums. Dabei wird die maximale Kontraktionskraft, die vom Rektum auf einen luftgefüllten Ballon ausgeübt wird, untersucht. Ein Plexiglasrohr, das mit chlorierten Silberelektroden belegt ist, wird in den Anus eingeführt. Durch die Lichtung dieses Rohres wird ein, über einen flexiblen Schlauch aufblasbarer Gummiballon geschoben, der sich leicht aufpumpen läßt. Er simuliert eine Fäzesfüllung des Rektums. Der aufgeblasene Gummiballon bedeutet einen Reiz und zeigt in einer Kontraktion die Reaktion des Muskulus sphinkter ani internus. Eine derartige Kontraktion schließt die Mitarbeit zahlreicher anderer Muskeln nicht aus. Schärli (66) verwendet eine neue Methode. Die dabei notwendigen manometrischen Messungen werden mit Hilfe von zwei Polyäthylenkathetern und zwei Sanborn-Elektromanometern durchgeführt. Die Katheter, die unter digitaler Kontrolle in das Rektum eingeführt wurden, hatten einen inneren Durchmesser von 2 mm und eine Länge von 80 cm. An der Spitze besaßen sie eine seitliche Öffnung. Eine dritte Einheit zur Druckmessung bestand aus einer Telemeteranlage. Alle Druckänderungen wurden simultan von einem Dynograph aufgezeichnet. Schärli (66) ist der Ansicht eine Kontinenz könne nur dann erhalten bleiben, wenn die

Expulsionskräfte die Haltekräfte nicht übersteigen. Expulsionskräfte werden ausgelöst durch propulsive Wellen, die sich gegen das Anorektum auswirken. Um den Meßwert auf den atmosphärischen Druck zu beziehen, ist zur Wellenamplitude der rektale Ruhedruck zuzuzählen. Sein Wert beträgt 5 - 1 mm Hg und ist gleich hoch bei normalen, wie bei Patienten nach Operation einer analen Fehlbildung.

Haltekräfte stellen die Summe der anorektalen Drucke dar. Sie setzen sich aus drei Komponenten zusammen:

1. Bei langsamem Zurückziehen eines druckregistrierenden Katheters aus dem Rektum, steigt der Druckwert plötzlich an, sobald die registrierende Spitze in den Sphinkterbereich gelangt. Der erste Anstieg liegt bei normalen Kindern bei 3,5 - 5,5 cm oberhalb der analen Schleimhautgrenze. Gleiche Werte bestehen bei Patienten, die wegen einer tiefen Form des Analverschlusses eine perineale Operation hatten. Die gemessene Strecke zwischen dem ersten Druckanstieg und dem terminalen Druckabfall ist mit der Länge des Sphinkterorgans bzw. Analkanals identisch. Die maximale Druckhöhe des Sphinkterprofils liegt ungefähr bei 2 - 3 cm oberhalb der Analöffnung im Anorektum. Bei nicht operierten lag der höchste Ruhedruck bei 25 mm Hg, bei Patienten nach Korrektur eines tiefen Analverschlusses bei 21 mm Hg. Die Gruppe hoher Mißbildungen lag um einen Wert von 17 mm Hg.
2. Zusätzliche Puborektalis-Kontraktion entsteht nach Eintreffen einer propulsiven Welle mit Massenverschiebung reflektorisch oder aktiv.
3. Wenn durch die propulsive Welle ein Sphinkter-internus-Reflex ausgelöst wird, nimmt das anorektale Druckprofil ab. Nur propulsive Wellen sind befähigt eine Reaktion des Anorektums hervorzurufen. Es scheint daher, daß das Resultat der Kräfte gegen den Anorektalring und nicht gegen die Rektalwand gerichtet sein muß, um eine Reaktion hervorzurufen.

II. ENTSTEHUNG DER MISSBILDUNGEN

a) Fehlentwicklung des Enddarms

(Formalgenetische Ursachen)

Für die Entwicklung des Enddarms und die hierbei möglichen Anomalien gibt es recht unterschiedliche Auffassungen. Lange Zeit glaubte man folgende Auffassung sei richtig: Der Urogenitaltrakt und der Intestinaltrakt münden in eine gemeinsame Öffnung, die Kloake, die nach außen durch die Kloakenmembran verschlossen ist. In der 6. Embryonalwoche bildet die Kloake durch starkes Wachstum in ihren oberen Abschnitten zwei Falten, die im Winkel zwischen Allantois (Urharnsack) und Enddarm liegen. Die beiden Falten wachsen und vereinigen sich in der Frontalebene zum Septum urorektale. Das Septum wächst nach kaudal und teilt die Kloake in den Sinus urogenitalis und in das Rektum. In der Gegend der späteren Analöffnung entsteht eine Einstülpung, das Proktodeum. Proktodeum und Rektum wachsen aufeinander zu und vereinigen sich. In der 8. Embryonalwoche reißt die Analmembran ein und es entsteht dabei das Orificium analis.

Bei dieser Entwicklung des Enddarms können folgende Analmißbildungen entstehen:

Analstenosen: Die Analmembran reißt unvollkommen ein.

Analatresie: Die Analmembran ist nicht eingerissen. Proctodeum und Enddarm haben sich nicht getroffen

Atresia ani et recti: Die Analmembran ist nicht eingerissen; Proctodeum und Enddarm haben sich nicht getroffen. Der Enddarm endet über der Pubococcygeallinie.

Atresia recti: Die Analmembran ist vollständig eingerissen, der Anus ist normal entwickelt; das Rektum endet blind, es hat sich nicht mit dem Proctodeum verbunden.

Bei Analmißbildungen treten gehäuft Fisten auf (siehe Abbildung 3).

Fistelverbindungen bei anorektalen Anomalien

93 %	89 %	Fisteln
♀	♂	
75 %	31 %	An der äußeren Haut zu sehen

Abb. 3: Häufigkeitsverteilung von Fistelverbindungen bei 300 untersuchten anorektalen Fehlbildungen (Willital/Nixon).

Bleibt eine Öffnung im Septum urogenitale bestehen, kann es zu einer Verbindung zwischen Rektum, Harnblase und Urethra kommen, denn der obere Teil der Urethra und der Harnblase entwickeln sich aus dem Sinus urogenitalis; es ist dann eine rekto-vesicale oder eine rekto-urethrale Fistel vorhanden. Bei weiblichen Keimen entsteht allerdings häufiger eine Fistel zwischen Rektum und Vagina, besser Vestibulum vaginae. Sie werden damit erklärt, daß der Müller'sche Gang eine bestehende Öffnung im Septum urorektale in sich aufnimmt. Der Müller'sche Gang entsteht in der Höhe des späteren Zwerchfells als eine trichterartige Einsenkung des dortigen Cölomepithels (großer Hohlraum, der aus dem Mesoderm entstanden ist). Die Trichteröffnung bleibt erhalten; der Gang selbst wächst entlang des Septum urorektale parallel zu dem Wolff'schen Gang (Urniergang) in die Kloake. Die Mündungsstelle heißt Müller'scher Hügel. Aus dem Müller'schen Gang geht der obere Teil der Vagina, der Uterus und die Tube hervor. Darüber hinaus kommen bei beiden Geschlechtern perineale Fisteln vor. Hier erfolgt ein inkompletter Durchbruch der Analmembran in der Gegend des späteren Dammes.

Bill und Johnson (3) gaben 1958 eine neue Auffassung über die Entwicklung des Enddarmes bekannt. Enddarm und Genitaltrakt münden in eine gemeinsame Öffnung, die Kloake, die durch die Kloakenmembran nach außen verschlossen ist. Diese Öffnung (Kloake) unternimmt eine Wanderung bis zu ihrem endgültigen Standort am After. Diese Wanderung erklärt Bill durch die Ausbildung zweier seitlicher Leisten in der Kloakenwand an der Einmündung des Enddarms in die Kloake. Die mediane Vereinigung der Leisten führt zur Bildung des Septum urogenitale. Die Wanderung geht so vor sich, daß nach Bill die seitlichen Leisten nach median zustreben und sich unterhalb des Septumbogens - der Rektumöffnung - vereinigen. Hat die

rektale Öffnung aber den Damm erreicht, dann erfolgt die letzte Strecke der Wanderung dadurch, daß Bindegewebe vor dem Rektum in den primitiven Darm einwandert und dadurch die Rektumöffnung weiter nach dorsalkaudal zum Tuberkulum anale bewegt. Das Zugrundegehen der Analmembran stellt dann den Abschluß der Entwicklung dar.

Aus der Fülle oft widersprüchlicher Angaben in der Literatur über die Entstehungsweise anorektaler Mißbildungen, möchten wir den folgenden Entstehungsmechanismus genauer herausgreifen:

A) Entstehung hoher anorektaler Mißbildungen
(Migrations- und Septierungsdefekte)

1. Septierungsdefekte der Kloake.

Die Septierung der Kloake wird in der Literatur verschieden dargestellt. Tourneaux (66) vertrat die Ansicht, daß die Allantois vom Enddarm durch ein urorektales Septum getrennt werde, welches im Winkel zwischen den beiden kaudalwärts bis auf die Kloakenmembran vorstoße. Retterer und Rathke (66) verfochten die Ansicht, daß die kloakenteilung durch langsam von der Seite vorwachsende Randleisten vor sich gehe, die sich im Zentrum verbinden. Ihre Fusion beginnt kranial und bewegt sich kaudalwärts gegen die Kloakenmembran. In die endotheliale Faltung wächst Mesenchym mit und vereinigt sich nach Separierung der Hohlorgane im zentralen Abschnitt. Wo immer diese Mesenchymumscheidung nicht stattfindet, wird Endothel auf Endothel liegen und später durchbrechen müssen. So wären die Fisteln durch fehlendes Mesenchymwachstum zu erklären. Stephens sieht den normalen Entwicklungsvorgang in einer Kombination der Mechanismen von Tourneaux und Retterer. Ein urorektales Septum wächst vertikal bis auf die Höhe des Müller'schen Höckers vor und trennt Allantois und Enddarm teilweise. Distal davon wird die Kloake

durch seitlich einwachsende Mesenchymleisten septiert und schließlich geteilt. Die Fusionsstelle zwischen beiden Septen stellt eine schwache Stelle dar, und entspricht der rektourethralen Fistel beim Knaben, und der rektovaginalen Fistel beim Mädchen.

2. Migrationsdefekte.

Eine Migration findet nicht statt, und die Kaudalregion wird durch Mesenchym aufgefüllt. Das Resultat ist eine anorektale Agenesie. Kaum wahrscheinlich ist, daß ein bereits vorhandenes Rektum durch einen Wachstumsstoß kaudalen Mesenchyms verschlossen wird.

3. Eine fehlende Migration mit Persistenz des Duktus urorektalis hat eine anorektale Agenesie mit rektourethraler Fistel beim Knaben zur Folge.

B) Entstehung tiefer, analer Anomalien.

1. Störungen der Migration.

Die anale Agenesie stellt eine Unterbrechung einer bereits in Gang gekommenen Migration dar.

2. Kloakenmembran.

Der membranöse Analverschluß bedeutet eine Persistenz der analen Kloakenmembran.

3. Septierungsdefekte.

Bleibt die Septierung der Cloaca externa aus, so entsteht eine anovulväre Fistel.

C) Isolierte Rektumatresien und Stenosen.

Diese Mißbildungen kommen wahrscheinlich durch eine Störung der rektalen Zirkulation zustande, die sich erst zu einem embryologisch späteren Zeitpunkt ereignet.

b) Ätiologische Ursachen

Falls eine exogene Noxe, z.B. Störungen im embryonalen Stoffwechsel, zu einer anorektalen Fehlbildung führt, muß sie in der 6. - 9. Embryonalwoche wirksam sein. Unter den Kindern der "Contergan Ära" fiel eine bemerkenswerte Häufung der Anal- und Rektumstenosen auf. Nach Imdahl ist im Jahre 1962 ein Absinken der Häufigkeit der Enddarmanomalien sichtbar, womit der Verdacht auf eine thalidomidinduzierte Embryopathie in der vorausgegangenen Zeit unterstützt wird. Nach Schärli (66) stehen heute drei Ursachen für die anorektalen Mißbildungen zur Diskussion:

1. Für eine genetische Grundlage spricht das familiäre Vorkommen der analen Mißbildungen, sowie genetisch bedingte Veränderungen mit Analverschluß bei Tieren.
2. Als teratogene Noxe wurden wiederholt Thalidomid und fettlösliche Stoffe (Azeton, Trilen, Xylen) dargestellt. Tierexperimentell sind Schädigungen der "kaudalen Region" durch Röntgenstrahlen, Insulin oder die Verabreichung von Vitamin A in hohen Dosen gelungen. In diese Gruppe gehört auch das kaudale Regressionssyndrom, das bei Kindern diabetischer Mütter beobachtet wird.
3. Für eine mangelnde Gefäßversorgung der Beckenorgane spricht das gehäufte Fehlen einer Umbilikalarterie beim kaudalen Regressionssyndrom.

III. KLASSIFIKATION

a) Frühere Einteilungen

Stieda (77) gab 1903 eine Einteilung, bei der er inneren und äußeren Fisteln eine grundsätzlich verschiedene Entstehungsursache zugrunde legte. Bei der sogenannten inneren Fistelbildung handelt es sich nicht um Fisteln im eigentlichen Sinne, sondern um Hemmungsmißbildungen, deren Ergebnisse in einer Kommunikation des Rektums mit benachbarten Hohlräumen bestehen. Die sogenannten äußeren Fisteln sind keine Hemmungsmißbildungen sondern Ergebnisse pathologischer Prozesse. Stieda stellte folgendes System auf:

I. Atresia ani sive recti congenita simplex

Verschuß des Mastdarms oder des Afters

Es sind drei Fälle zu unterscheiden:

Atresia ani simplex

Atresia recti simplex

Atresia ani et recti

II. Atresia ani (s. recti) complicata cum communicationibus

Verschuß des Mastdarms; Fehlen des Afters, aber Kommunikation des Rektums mit anderen Hohlräumen

Atresia ani vaginalis

Atresia ani vesicalis

Atresia ani prostatica

III. Atresia ani (s. recti) complicata cum fistulis

Atresia ani cum fistula perineale

Atresia ani cum fistula scrotali

Atresia ani cum fistula suburethrali

Atresia ani cum fistula vestibulari

Esmarck (11) gab 1882 eine etwas andere Einteilung. Er unterscheidet:

1. Atresia ani
2. Atresia ani et recti
3. Atresia recti
4. Atresia ani vesicalis sive urethralis
5. Atresia ani vaginalis
6. Atresia ani perinealis sive scrotalis

Die von Denis Browne im Jahre 1951 entwickelte Einteilung unterscheidet zwischen hohen und tiefen Typen entsprechend anatomischer Gegebenheiten. Liegt der Blindsack oberhalb des Musculus levator ani, gehört die Anomalie zur Gruppe der hohen Fehlbildungen, liegt der Blindsack unterhalb des Levator ani, dann rechnet man die Anomalie zur Gruppe der tiefen anorektalen Anomalien. Beim tiefen Typ nähern sich Rektumentwicklung und Innervation der Norm, der Enddarm tritt zentral durch die Levatorplatte. Die Voraussetzungen in Bezug auf normale Defäkation sind hier günstig, auch, wenn der Muskelus Sphinkter ani externus nur spärlich angelegt sein sollte. Beim hohen Typ ist das Rektum unvollständig entwickelt und endet oberhalb des Muskulus levator ani. Seine Nervenversorgung ist anomal, es fehlt vollkommen die Mastdarmsensibilität als Voraussetzung einer normalen Defäkation. Diesen Überlegungen stimmen auch Scott und Swenson sowie Stephens zu, die dem Verhältnis des Blindsackes zum Beckenboden große Bedeutung beimessen.

Klassifikation nach Ladd und Gross (1934)

- Typ I: Anus- oder Rektumstenose
- Typ II: Tiefer Rektumblindsack, Anus nicht angelegt
- III: Hoher Rektumblindsack, Anus nicht angelegt
- IV: Hoher Rektumblindsack, Anus angelegt

Jede der 4 Formen kann mit Fisteln kombiniert sein. Bei den Jungen sind es nach Gross etwa 60 - 70 %, bei den Mädchen sogar 95 %, die gewöhnlich eine Fistel besitzen. Bei den weiblichen Verschlüssen ist die Stuhlentleerung durch die Vestibular- bzw. Vaginalfistel meistens in den entscheidenden ersten Tagen möglich. Bei den Verschlüssen männlicher Neugeborener mit einer oft vorliegenden rekto-urethralen Fistel ist eine suffiziente Stuhlentleerung über eine Fistel nicht mehr möglich.

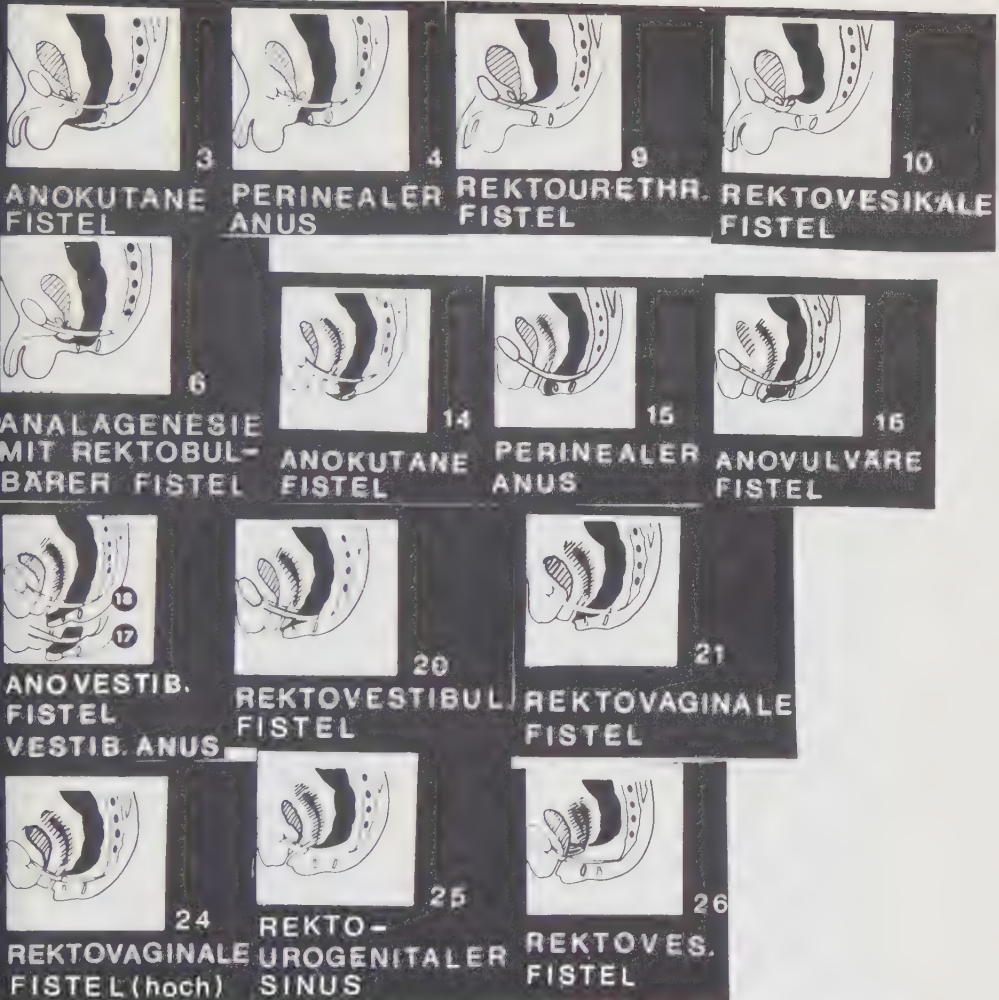


Abb. 4: Überblick über die möglichen Fistelverbindungen bei konnatalen anorektalen Anomalien.

b) Einteilung nach der internationalen Klassifikation

Diese Einteilung wurde 1970 von A.W. Bill, W.B. Kiese-
wetter, J.N. Schullinger und Th.V. Santulli auf dem
kinderchirurgischen Symposium in Melbourne verfaßt:

Anorektale Anomalien

A) Tiefe Anomalien (unterhalb des Levator ani)

männlich

weiblich

1. Analöffnung an der
normalen Stelle

1. dasselbe

a) Analstenose

a) dasselbe

b) Tiefe Analatresie ohne
Fistelverbindung

b) dasselbe

2. Analöffnung an der
perinealen Seite

2. dasselbe

a) Tiefe Analatresie mit
anokutaner Fistel

a) dasselbe

b) Perinealer Anus

b) dasselbe

3. Analöffnung in die
Vulva

a) Tiefe Analatresie
mit ano-vulvarer
Fistel

b) Tiefe Analatresie
mit ano-vesti-
bulärer Fistel

c) Tiefe Analatresie
mit vestibulärem
Anus

B) Mittelhohe Anomalien

männlich

weiblich

1. Analagenesie

1. dasselbe

a) ohne Fistel

a) ohne Fistel

b) mit rektobulbärer
Fistel

b) mit Fistel
-rektovulvärer Fistel
-tiefer rektovagi-
naler Fistel

2. Anorektale Stenose

2. dasselbe

C) Hohe Anomalien (oberhalb des Levator ani)

männlich	weiblich
1. Anorektale Agenesie	1. dasselbe
a) ohne Fistel	a) ohne Fistel
b) mit Fistel	b) mit Fistel
- rektourethrale Fistel	- hohe rektovaginale Fistel
- rektovesikale Fistel	- Kloake
	- rektovesikale Fistel
2. Rektumatresie	2. dasselbe



NORMALBEFUND



1

ANAL
STENOSE



2

ANAL
MEMBRAN



3

ANOKUTANE
FISTEL



4

PERINEALER
ANUS



5

ANAL
AGENESIE



6

ANALAGENESIE
MIT REKTOBUL-
BÄRER FISTEL



7

ANOREKTALE
STENOSE



8

ANOREKTALE
AGENESIE



9

REKTOURETHR.
FISTEL



10

REKTOVESIKALE
FISTEL



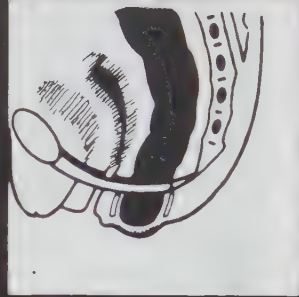
11

REKTALE
ATRESIE



12

ANALSTENOSE



13

ANAL
MEMBRAN



14

ANOKUTANE
FISTEL



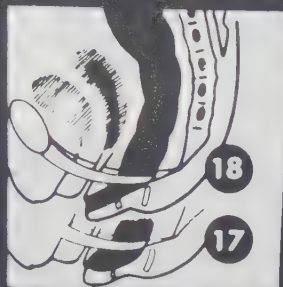
15

PERINEALER
ANUS



16

ANOVULVÄRE
FISTEL



18

17

ANO VESTIB.
FISTEL
VESTIB. ANUS



19

ANAL
AGENESIE



20

REKTOVESTIBUL
FISTEL



21

REKTOVAGINALE
FISTEL



22

ANOREKTALE
STENOSE



23

ANOREKTALE
AGENESIE



24

REKTOVAGINALE
FISTEL (hoch)



25

REKTO-
UROGENITALER
SINUS



26

REKTOVES.
FISTEL



27

REKTALE
ATRESIE

IV. KLINIK DER ANOREKTALEN FEHLBILDUNGEN

a) Diagnostik

Man ist zweifellos geneigt anzunehmen, daß die Erkennung der Anal- und Rektumatresien zu den Selbstverständlichkeiten gehört. Es gibt jedoch Säuglinge, die keine Enddarmöffnung hatten und bei denen diese Fehlbildung tagelang nicht behandelt wurde. Jedes Neugeborene muß grundsätzlich sofort exakt rektal untersucht werden.

Seit 1930 wurde die Röntgenuntersuchung von Wangensteen und Rice für die Bestimmung des terminalen Darmendes bei anorektalen Mißbildungen verwendet. Dabei wird eine exakte seitliche Aufnahme des Neugeborenen in Kopftieflage (Hängelage) gemacht und der Abstand zwischen der Analmарke und dem luftgefüllten Rektum gemessen. Bei hohen Anomalien ist die Distanz größer als 1,5 cm, bei tiefen weniger als 1,5 cm. Auf die Aufnahme zeichnet man eine Linie, die sich von der Mitte der Rückseite des Os pubis bis zum distalen Ende des Os sacrum erstreckt (Stephen'sche Linie oder Sp-Linie). Sie zeigt die Höhe der Puborektalisschlinge (Schlüssel der Kontinenz) an. Liegt die Luftblase im Enddarm deutlich unterhalb dieser Linie, handelt es sich um eine tiefe Mißbildung. Liegt die Luftblase auf der Höhe oder über der Sp.-Linie, dann zieht der Enddarm wahrscheinlich nicht durch die Puborektalisschlinge, das heißt, es handelt sich um eine hohe Mißbildung. Alle hohen anorektalen Anomalien werden primär mit einer Kolostomie im rechten Oberbauch behandelt. Sie beseitigt den drohenden Ileus.

Eine neue Methode zur Bestimmung der Höhe der Anal- und Rektumatresie ist die Ultraschalldiagnostik nach Willital. Bei der Anwendung dieses Ultra- Schall- Echo- Verfahrens verwendet man den Echoenzephalographen System Krautkrämer. Bei diesem Echo- Impulsverfahren wird eine rasch abklingende, hochfrequente, mechanische Schwingung als eine Art Sonde in den menschlichen Körper geschickt. Gelangt ein solcher Ultraschallimpuls an akustische Grenzflächen (Übergangszone von Medien unterschiedlicher Impedanz), so wird ein Teil der Impulsenergie reflektiert. Diese Reflexionen, die als Echos zum Prüfkopf zurücklaufen, können als Impulse auf dem Bildschirm einer Kathodenstrahlenröhre sichtbar gemacht werden. Infolge der Zeitdifferenzen des reflektierten Ultraschalls können Entfernungen auf dem Bildschirm ausgemessen werden.

Die untersuchten Neugeborenen wurden vor der Untersuchung durch Megaphen (1-2 mg/kg i.m.) sediert, die Blase wurde entleert, und die Patienten wurden in Steinschnittlage gebracht. Man verwendete einen 24-mm. Prüfkopf mit einer Frequenz von 4 MHz. Dieser Impulsgeber wurde über dem Analgrübchen bzw. an der verschlossenen Analöffnungsstelle in horizontaler Richtung bzw. in leichter Neigung zur Horizontalen angesetzt und der Kontakt zur Haut mit einem Kopplungsmittel hergestellt. Durch geringgradige Schwenkbewegungen in einer dieser Ebenen lotet man relativ leicht das meist erweiterte, mit Mekonium oder Luft gefüllte blind endende Rektum, was am Oszillogramm als deutliches Atresieecho in Erscheinung tritt. Die praktischen Konsequenzen, die sich aus der Ultraschalldiagnostik ergeben, sind begrenzt: trichterförmig auslaufende Rektumatresien sowie Atresien, deren blindverschlossener Darm höher als 50 mm vom Analgrübchen entfernt liegt, bereiten bei der Bestimmung der Höhenlokalisation gewisse Schwierigkeiten. Allerdings liefert diese Methode bereits in den ersten Lebensstunden ein Bild von der Höhe der Atresie ohne Strahlenbelastung.

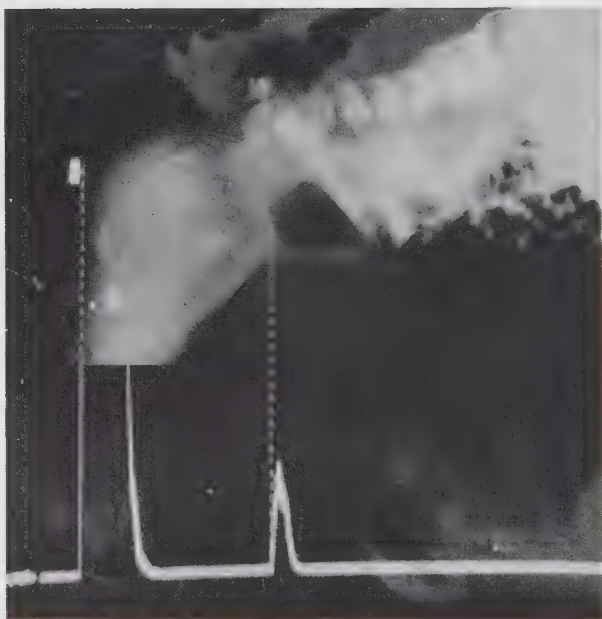


Abb. 6: Darstellung der Höhe der "Analatresie"
mit Hilfe des Analatresieechos nach Willital.

Von besonderem Interesse sind die Patienten mit rektoperinealen Fisteln, die am Analgrübchen oder am Perineum liegen. Oft wird diese Anomalie übersehen! Auf Grund des geringen Lumendurchmessers leiden diese Kinder an chronischer Verstopfung, und die sekundären Erscheinungen eines Megakolons sind dann progredient. Genaue Untersuchung des Perineums und des Sphinktermuskels sind hier nötig, um eine exakte Diagnose zu stellen. Problematisch ist die Diagnostik der praktisch nur bei Jungen vorkommenden Fisteln zwischen Rektum und Harntrakt. Wird bei Jungen Luft oder Mekonium aus der Urethra entleert, so kommen differentialdiagnostisch eine Rektovesicalfistel oder eine Rektourethrafistel in Betracht. Manche Rektourethrafisteln haben häufig einen so feinen Durchmesser, daß der Darminhalt sich nicht hindurchzwängen kann. Läßt man sich durch das Ausbleiben von Fäcalurie zu der Annahme verleiten, daß eine Urethrafistel nicht vorliegt und entschließt sich zu perinealer Proktoplastik ohne Revision der Fistel, so bleibt das Kind der Gefahr einer langdauernden Infektion der Harnwege ausgesetzt. Die Diagnostik besteht in der röntgenologischen Darstellung der Urethra und Blase mit Kontrastmitteln (Miktionszystogramme, Urethrogramme). Hecker ist mit Bill der Ansicht, daß mit Ausnahme von membranösen Analverschlüssen eine sogenannte Fistel immer besteht, und zwar bei Mädchen zur Vagina oder zum Damm und bei Jungen zur Blase, Harnröhre oder zum Damm. Eine Zusammenstellung über die diagnostischen Möglichkeiten zeigt Abbildung 7.

1. Klinischer Befund
2. Röntgenaufnahme im Hängen (Wangensteen und Rice)
3. Punktionsversuch
4. Analatresieecho

Abb. 7: Überblick über die wichtigsten diagnostischen Maßnahmen bei anorektalen Mißbildungen.

b) Operationsverfahren

Die Behandlung richtet sich nach 2 Grundsätzen:

1. Beträgt die Distanz zwischen Analgrübchen und Enddarm mehr als 1,5 cm, muß sacro-abdomino-perineal operiert werden.
2. Bei Atresien, die ein sacro-abdomino-perineales Vorgehen erfordern, wird ein doppelläufiger Anus praeter am Quercolon angelegt.

Y-förmige Membraninzision

Die Y-förmige Membraninzision ist bei der einfachen membranösen Analatresie angezeigt. Die äußeren Fisteln, die meist oberflächlich verlaufen, werden mit einer Hohlsonde bis zum Anus hin gespalten und exzidiert. Ist eine Mukosa vorhanden, so wird diese ausgekratzt. Diese Operation ist indiziert bei den Typen 1, 2, 12, 13.

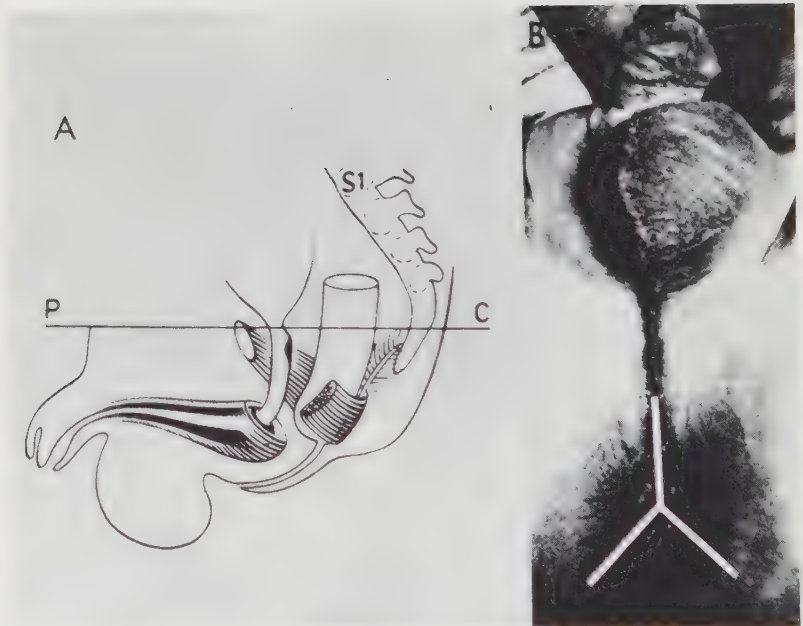


Abb. 8: Darstellung der Y-Plastik zur Beseitigung von tiefen Analverschlüssen ohne Fisteln!

Proktoplastik

Die Vestibularfisteln und zum Teil die tiefsitzenden Vaginalfisteln (nicht die hochsitzenden, auch nicht die tiefsitzenden mit steilem Fistelverlauf) erfordern meist keine sofortige operative Behandlung, weil sie meistens über ein für die Kontinenz ausreichend entwickeltes Sphinkterorgan verfügen. Trotzdem wird es jede Frau stören, wenn die Kotentleerung über die Vagina erfolgt. Nach der älteren von Diefenbach-Rizzoli (97) angegebenen Methode wurde der Damm vom Steißbein bis zur Vagina gespalten. Nach Herauslösung der Fistel wurde diese an die normale Stelle rückverlagert und anschließend der Damm rekonstruiert, was sich als sehr schwierig erwies.

Rouffant und Sick (57) vermieden diese Schwierigkeit, indem sie den Vestibulum-After isoliert herauslösten und von einer 2 cm langen Inzision über der Analgegend den Darm durch einen stumpf gebohrten Kanal mit einer Kornzange an die normale Stelle hindurchzogen.

W. Köllermann (36) warnt vor der Behandlung der Proktoplastik bei vestibulären Fisteln. Die vorher relative Kontinenz sei vollständig verlorengegangen und die Fisteln würden häufig rezidivieren. Diese aufgeführten Methoden werden heute nicht mehr verwendet.

Operation nach Potts (25)

Bei tiefen Atresien mit einer Vaginalfistel sind mit dieser Operation recht gute Erfolge erzielt worden. Hierbei wird die Fistel und der Enddarm durch eine horizontale Inzision im Bereich der hinteren Vaginalkommissur mobilisiert. Die Fistelöffnung wird dann zum Analgrübchen hindurchgezogen und der Enddarm dort eingepflanzt. Bei den Vestibulär- und Dammfisteln kann diese Methode zwar auch angewandt werden, weist aber den Nachteil auf, daß das in unmittelbarer Nähe des Anus liegende Operationsgebiet nie vollkommen sauber zu halten

ist. Dabei kann leicht ein Wundinfekt eintreten und die bei Perineal- und Vestibularfisteln schmale Gewebsbrücke zwischen Analgrübchen und Fistel zugrunde gehen und eine große infizierte Wundfläche entstehen. Nixon verfährt ähnlich, indem er die Fistelöffnung von der Vagina her freipräpariert und mobilisiert, bevor dann dieser Anteil an definierter Stelle im Bereich des Analgrübchens vernäht wird. Diese Operation wird aber zweckmäßigerweise nicht im Neugeborenenalter, sondern nach dem 1. - 2. Lebensjahr durchgeführt. Diese Operationstechnik ist angezeigt bei den Typen 17, 18.

Cut-back Operation nach Denis Browne (25)

Dabei wird die stumpfe Branche einer Schere in die Fistelöffnung, die spitze Branche in die Mitte des Analgrübchens gebracht. Ein Scherenschlag durchtrennt dann die Brücke zwischen Fistel und Analgrübchen. Die Resultate der anorektalen Anomalien mit horizontal verlaufenden rektoperinealen Fisteln hinsichtlich der Kontinenz sind in diesen Fällen ausgezeichnet.

Cut-back Verfahren

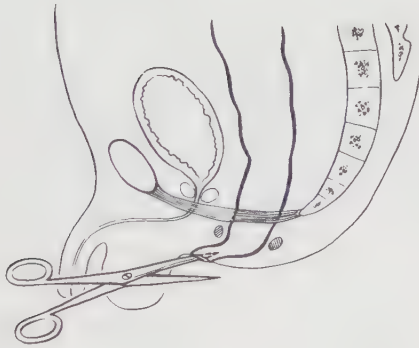


Abb. 9: Schematischer Überblick über das richtig durchgeführte "Cut back" Verfahren mit Erhaltung der Externusmuskulatur.

Operationstechnik nach Kehbein (30)

Der Bremer Kinderchirurg F. Kehbein hat 1960 ein Operationsverfahren angegeben, das die Unversehrtheit von Nerven und Muskulatur des kleinen Beckens weitgehend gewährleistet. Das Kehbein'sche Prinzip besteht darin, daß er das Rektum kurz oberhalb der Douglasumschlagfalte durchtrennt, aus dem Blindsack die Schleimhaut herauspräpariert und das mobilisierte Sigma durch die Rektummanschette nach kaudal durchzieht. Dieses Vorgehen bedeutet eine wesentliche Erleichterung, Vereinfachung und Beschleunigung der abdomino-perinealen Durchzugsoperation. Bei der Operation werden die Patienten auf einem Sandsack mit in der Hüfte abduzierten Beinen gelagert. Dann wird die Haut im Analgrübchen vertikal inzidiert und mit einer Schere der Sphinkterapparat dargestellt. Anschließend wird das Abdomen eröffnet und die Sigmaschlinge mobilisiert. Nun werden am Rektum 1 - 2 Querfinger oberhalb der Douglasumschlagfalte einige seromukuläre Harteräden angelegt, das Rektum angespannt und zirkulär bis auf die Mukosa inzidiert. Als nächstes wird mit Schere und Präpariertupfer in der gut darzustellenden Schicht zwischen Muskularis und Mukosa aboralwärts bis auf die Fistelmündung vorgedrungen und der herauspräparierte Schleimhautzylinder dort abgetrennt. Das Herauslösen der Mukosa aus dem atretischen Blindsack ist kein mühevolleres Unternehmen, sondern in wenigen Minuten, wenn man einmal in der richtigen Schicht ist, beendet. Mit einer Kornzange wird dann in das vorher präparierte Analgrübchen eingegangen und unter Leitung eines von oben entgegenkommenden Fingers das Instrument nach kranial geschoben, so daß der Blindsack perforiert wird. Die Kornzange faßt dann das mobilisierte Sigma und zieht es nach kaudal durch. Das Sigma wird von der schleimhautlosen Rektummanschette umkleidet. Schließlich wird der durchgezogene Darm mit

ein paar Catgutnähten an der Analschleimhaut fixiert. War eine Fistel vorhanden, so wird diese nicht berührt. Sie verklebt mit der Serosa des Enddarms in wenigen Tagen.

In Anlehnung an diese Operationstechnik ist das Verfahren nach Kieseewetter - Stephens - Rehbein mit der Nixon'schen Proktoplastik entwickelt worden. Dabei handelt es sich um ein sacro-abdomino-perineales Operationsverfahren, wobei in einem ersten Schritt in Bauchlage der Kinder von einem V-förmigen Schnitt aus (nach Gross) über dem Gesäß der blind verschlossene Enddarm, sowie die Puborektalisschlinge aufgesucht wird (nach Kieseewetter-Stephens).

Sakrale Freilegung der Puborektalismuskulatur

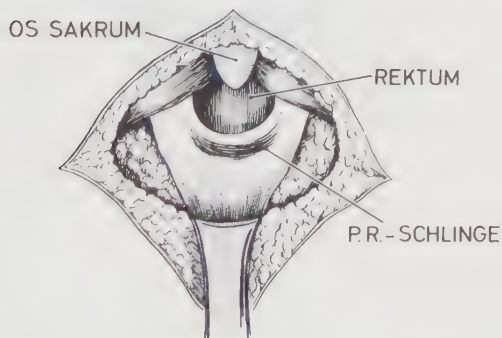


Abb. 10: . Darstellung der Puborektalisschlinge von einem sakralen Schnitt aus.

In einem zweiten Schritt erfolgt dann von perineal her die Präparation über eine 2 cm lange Längsinzision im Bereich der definitiven Analöffnungsstelle, unter Berücksichtigung des Muskulus sphinkter ani externus. Durch diesen Kanal wird dann ein Penrose Drain von perineal in die unmittelbare Nachbarschaft des distalen, blind endenden Rektumstumpfes gebracht und die Wunde verschlossen.

Sakro-Perineale P-R Darstellung

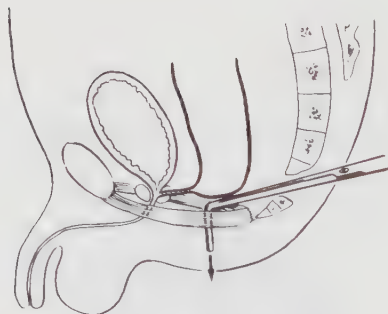


Abb. 11: Schematische Darstellung der von sakral her freipräparierten Puborektalisschlinge und Durchzug eines Penrose-Drains von perineal her durch die kontinenzversprechende Muskulatur.

Die weitere Präparation erfolgt nach Umlagerung des Kindes von abdominell, entsprechend des Rehbein'schen Verfahrens,

Durchtrennen des Darms
in Höhe der
Peritonealumschlagsfalte

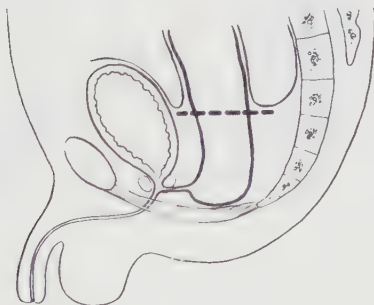


Abb. 12: Schematische Darstellung der von abdominell her durchtrennten Sigmaschlinge mit Entfernung der Mukosa nach Rehbein, nach erfolgtem sakralen Zugang nach Kiesewetter-Gross.

wobei dann das Penrose Drain, nach Eröffnung des Rektumblindsacks vorgezogen und der intrapuborektale Kanal mit Hegarstiften dilatiert wird, bevor der Durchzug erfolgt.

Sakro - Abdomino - Perinealer Durchzug

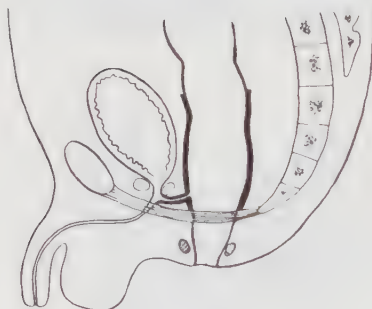


Abb. 13: Schematische Darstellung der von perineal her erfolgten, transpuborektalen Dilatationsbehandlung. Über diesen, durch das Penrose-Drain dargestellten Kanal erfolgt dann der Durchzug des mobilisierten Sigmas.

Durch die Schaffung einer Inversionsproktoplastik

Inversionsproktoplastik

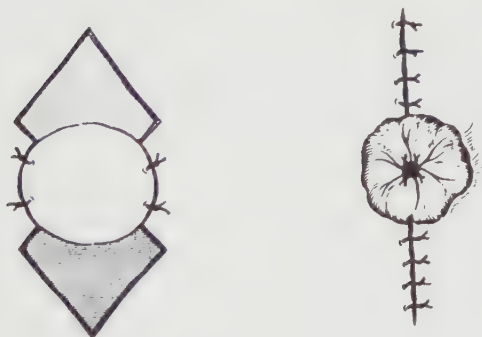


Abb. 14: Schematische Darstellung der Inversionsproktoplastik nach Nixon.

wird ein auch geringfügiger Schleimhautprolaps vermieden und ein sensibles Proktodeum geschaffen. Die Abbildungen 10, 11, 12, 13 und 14 geben darüber detailliert Auskunft.

Der Anus praeter

Die Indikation für den Anus praeter richtet sich nach der Höhe, besser nach der Form der Atresie (siehe auch später). Bei allen hohen und mittelhohen anorektalen Anomalien muß ein Anus praeter angelegt werden, da in diesen Fällen ein primäres Durchzugsverfahren nicht in Frage kommt. Der Anus praeter wird im rechten Kolon transversum angelegt, damit die spätere Durchzugsoperation nicht gefährdet wird.

Nixon legt eine sogenannte Hautbrückenkolostomie an: Im rechten Oberbauch wird ein V-förmiger Hautschnitt und Faszienchnitt mit breiter Basis angelegt. Dann wird die Muskulatur quer durchtrennt und das Peritoneum eröffnet. Die Spitze des V-förmigen Hautlappens wird durch das Loch im Mesenterium gezogen und mit einer Denis Browne'schen Doppelnäht und zwei Matratzennähten versehen. Der Darm wird nun eröffnet und die Mukosa mit Seidenfäden an die Haut fixiert.

Von besonderer Wichtigkeit ist die postoperative Nachbehandlung. Das perineale Operationsgebiet muß trocken gehalten werden, was durch vertikale Heftpflasterextension der Oberschenkel erreicht wird. Weiterhin ist eine regelmäßige Bougierung, von Charrière 8 beginnend bis 14, vom 10. Tag post operationem notwendig, um eine Narbenstenose zu vermeiden. Die Mütter der Kinder müssen anfangen täglich, später in größeren Abständen für die Dauer von einem Jahr, durch Einführen des kleinen Fingers in den Anus diesen zu bougieren.

Der Zeitpunkt der sakro-abdomino-perinealen Durchzugsoperation wird nach folgenden Richtlinien erwählt:

1. Grundsätzlich sollen Neugeborene, bei denen eine sakro-abdomino-perineale Operation angezeigt ist, alle Frühgeburten oder wenn ein verschleppter Ileus vorliegt, mit einer Kolostomie im rechten Oberbauch behandelt werden.

2. Bei Damm- Vestibular- oder Vaginalfisteln kann so lange mit einer Operation gewartet werden, solange der Stuhlgang einwandfrei entleert wird. Korrekturoperationen können nach einem Jahr durchgeführt werden.

V. AUSWERTUNG DER UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

Das in dieser Arbeit zu besprechende Krankengut umfaßt 64 Fälle, welche in einem Zeitraum von 16 Jahren (1956 - 1972) an der Chirurgischen Universitätsklinik oder Kinderklinik in Erlangen-Mürnberg aufgenommen wurden. Tabelle 2 gibt darüber einen Überblick.

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkmitierende Mißbildungen	Anzahl d. konk. Mißb.
1268/65	-	1	Analstenose	Dehnungs- behandlung 1965	-	-	Pylorusstenose	1
299/59	1959	3	Anorektale Agenesie	1. A.-E.- Durchzug 2. Relaparato- mie 14.5.59	Nach 1. Op.: Verschluß- ileus	Kreislauf- versagen	1. Klumpfuß 2. Vitium cordis congenitum	2
2449/59	-	14	Inkomplotter covered Anus mit anokuta- ner Fistel	Keine Op. wegen zu vieler Mißbildun- gen	-	Herzversagen	1. Nierenmiß- bildung 2. Genital- mißbildung 3. Offenes Foramen ovale 4. Spaltbildung d. Wirbel- körper	4
687/59	-	-	Unbekannt (Frühgeburt)	-	-	Atemin- suffizienz	-	-

1490/61	1961	9	Anorektale Agenesie mit rektourethra- ler Fistel	Laparato- mie 12.6.61	Laparatomie ergab 3-fach erweitertes Kolon, Rektum nicht ange- legt	Abszedieren- de Pneumonie	1.Megaureteres 2.Zweifach angelegte Appendices	2
965/60	1960	10	Anorektale Agenesie mit rektovesika- ler Fistel	A.-p. Durchzug 14.5.60	-	-	1.Arcus vertebrae d. L 4 nicht geschlossen 2.Hydronephrose	-
1665/56	1957	21	Analagenesie mit tiefer rektovagina- ler Fistel	1.Anus praeter 2.Verschl. d. Anus praeter 4.4.57	-	-	1.Vorhof- Septumdefekt 2.Aplasie d. 11.Daumens	2
1657/64	1964	14	Inkompletter covered Anus mit anokuta- ner Fistel	Cut-back Op. 8.7.64	-	-	-	-

Kranken-
blattnr.

Jahr d.
1. Op.

Typ

Typenbezeich-
nung

Operation

Komplikationen

Todesursache

Konkomitierende
Mißbildungen

Anzahl
d.konk.
Mißb.

4464/59

1960

8

Anorektale
Agnesie ohne
Fistel

Sakraler
Durchzug
5.3.60

-

Interstitiel-
le Pneumonie

Lippen-Kiefer-
Gaumenspalte

1

67997

1966

3

Inkompletter
covered Anus
mit anokuta-
ner Fistel

Mercedes-
stern-
plastik
Juni 1966

Narbige Stenose
Laparatomie um
Laminariastift
zu entfernen

-

-

59319

1965

5

Analagenesie
ohne Fistel

Analplastik
22.8.65

-

-

Spalt- u. Keil-
wirbelbildung

1

72363

1966

21

Analagenesie
mit tiefer
rektovaginaler
Fistel

1. Anus
praeter
re.
3.10.66
2. Durchzug
14.7.67
3. Erneuter
Durchzug
mit Ver-
lagerung
des Anus
praeter
auf li.
Fistel-
bauch
4. Verschl.
des Anus
praeter
23.11.67
5. Laparato-
mie ur
Dünndarm-
fistel zu
verschl.
4.12.67

Nach 2. Op.:
Unterster Teil
des Sigmoid
nekrotisch
Nach 4. Op.:
Fistelbildung
Nach 5. Op.:
Erneute Fistel-
bildung

Kreislauf-
versagen

-

-

Krankennlattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeichnung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
11089	1966	8	Anorektale Agenesie ohne Fistel	Anus praeter rectus 27.1.66	-	Kreislaufinsuffizienz	Vorhof-Septumdefekt	1
94591	1968	14	Inkompletter covered Anus mit anorektaler Fistel	Cut-back Operation 17.7.68	-	-	-	-
40257	1963	9	Anorektale Agenesie mit rektourethraler Fistel	Anorektale perineale Anorektomieverfahren 21.12.63	Ileus postoperativ	Hypoxischer Herzstillstand	1. Herzfehler 2. Mongoloide Gesichtszüge	2
23840	1963	3	Anorektale Agenesie	1. Durchbruch 15.1.63 2. Relaparatomie 24.5.63	Nach 1. Op.: Ileus durch Verwachsungen Nach 2. Op.: Verzögerte Peristaltik Dauerparalyse	Herzstillstand	Skoliose des Os sacrum	1

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d. konk. Mißb.
94404	1968	2	Anorektale Agenesie mit rektourethra- ler Fistel	1. Anus praeter rechts 18.6.68 2. A.-p. Durchzug 27.9.68 3. Rückver- lagerung d. Anus praeter 22.11.68	Nach 1. Op.: Laryngo- spasmus	-	1. Lippen-Kiefer- Gaumenspalte 2. Teilaplasie d. Os sacrum	2
75065	1967	8	Anorektale Agenesie	Anus praeter re. 7.1.67	-	Nierenven- sagen	1. Hydronephrose 2. Hyaline Membrane	2
52252	1965	2	Kompletter covered Anus	Z-plastik 13.1.65	-	-	Vesicourethraler Reflux	1
56003	1965	2	Kompletter covered Anus	Mercedes- stern- plastik 25.5.65	-	-	-	-
80516	1967	24	Anorektale Agenesie mit hoher rektal- vaginaler Fistel	Anus praeter re. 14.6.67	-	Sklerödem	1. Mongolismus 2. Offenes Foramen ovale	2

Kranken Jahr d. Typ Typenbezeich- Operation Komplikationen Todesursache Konkometierende Anzahl
1. Op. nung ohne Fistel Mißbildungen d. konk.
Misb.

11150 1969 8 Anorektale Anus - - Ileus 1

praeter
rechts
9.9.69
keine
weiteren
Angaben

Agenesie
ohne Fistel

108457 1969 8 Anorektale Anus - - 1. Klumpfuß 3

beiderseits
2. Spina bifida
3. Hydrocephalus

praeter
rechts
16.6.69
keine
weiteren
Angaben

Agenesie
ohne Fistel

108421 1969 9 Anorektale 1. Anus Nach 2. Op.: Vesicourethraler 1

Agenesie mit
rektourethra-
ler Fistel
praeter
9.6.69
2. A.-p.
Durchzug
9.7.70
3. Rückver-
lagerung
d. Anus
praeter
9.8.70
4. Inver-
sions-
prokto-
plastik
13.5.71

Schleimhaut-
prolaps.
Nach 4. Op.:
Stenose, die
bougiert
wurde

Reflex

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
98149	1968	9	Anorektale Agenese mit rektourethra- ler Fistel	1. Anus praeter 17.10.68 2. Relapara- tomie 2.3.69 3. A.-p. Durchzug u. Rückver- lagerung d. Anus praeter 26.1.70 4. Abtragung d. Schleim- hautpro- lapses 15.7.70	Nach 1. Op.: Ileus Nach 3. Op.: Darmprolaps im Bereich des Anus praeter	-	Vesicourethraler Reflux	1
67834	1966	3	Inkomplette tiefe Anal- atresie mit anokutaner Fistel	1. Anus praeter 30.9.66 2. Verschluss d. Anus praeter 11.5.67	-	-	1. Ösophagus- atresie 2. Os sacrum besteht aus 4 Segmenten	2
58382	1965	5	Analagenese	Z-Plastik 20.10.65	-	-	Vesicourethraler Reflux	1
56693	1965	5	Analagenese	Analplastik 12.6.65	-	-	Vesicourethraler Reflux	1

Kranken- attnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
1822	1963	10	Anorektale Aggenesie mit rektovesika- ler Fistel	1.A.-p. Durch- 25.4.63 2.F.-Flask- 27.10.64	-	-	-	-
2410	1967	14	Inkompletter covered Anus mit anokuta- ner Fistel	Cut-back Operation 26.8.67	-	-	Hydrocephalus	1
2329	1966	2	Kompletter covered Anus mit anokuta- ner Fistel	Mercedes- stern- plastik 6.10.66	-	-	-	-
2703	1967	21	Analgonesie mit tiefer rektovesika- ler Fistel	Cut-back Operation 7.5.67	-	-	1.Arrhenie links 2.Überkreuzen- de 5.Zehe	2
1876	1966	?	Kompletter covered Anus	19.10.66 Mercedes- stern- plastik 2.11.66 eines Thiersch- rinnes 19.10.66 3. Entfernen d. Thiersch- ringes 13.1.67	Nach 1. Op.: Analprolaps	-	Hydronephrose rechts	1

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeichnung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
----------------------	-------------------	-----	------------------	-----------	----------------	--------------	---------------------------------	----------------------------

71074	1966	2	Kompletter covered Anus	1. Noether- stern- plastik 22.8.66 2. Laparato- mie 27.8.66	Nach 1. Op.: mech. Ileus	Kein To- encephalitis	rechts 1. Hydrocephrose 2. Hydrocephalus	2
-------	------	---	----------------------------	---	-----------------------------	--------------------------	--	---

66099	1966	9	Anorektale Agenesie mit Harnstauung des Harns	1. A.-p. Durchzug 26.5.66 2. Anus prätor 30.6.66 3. Hinfür durch- trennt, rechts- seitige Gracilis- plastik 12.9.66 4. Verschluss d. Anus prätor 13.10.66 5. Thiersch- ringeinl. 20.2.67 6. Harnstauung des Harns 22.6.67	Nach 1. Op.: Rektaldiv d. Harnstauung des Harns Nach 2. Op.: Harnstauung des Harns	-	-	-
-------	------	---	--	--	--	---	---	---

Kranken- lattnr.	Jahr d. Typ 1. Op.	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
04148	1969	24 Anorektale Agnesie mit hoher rektal- vaginaler Fistel	A.-p. Durchzug 6.5.69	-	-	-	-
09646	1968	9 Anorektale Agnesie mit rektourethra- ler Fistel	1. Anus praec- ter 5.2.68 2. A.-p. Durchzug 6.2.69 3. Rückver- lagerung d. Anus praeter 7.5.69 4. Prolabier- ter Schließ- hautabschn. entfernt 28.2.70	Nach 2. Op.: Enteritis	-	S 4 und S 5 fehlen	1
41300	1964	6 Analagenesie mit rektobul- bärer Fistel	1. A.-p. Durchzug 20.2.64 2. Hautabtra- gung am Anus 18.2.70	-	-	1. Deformierung d. 3. SWK 2., 4. und 5. Sacralwirbel sind mitein- ander ver- schmolzen	

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
422/57	1956	8	Anorektale Agenesie	1. Anus prae- ter Apr. 56 2. A.-p. Durchzug 5.2.57 3. Verschluss d. Anus praeter 21.5.57	-	-	Mongolismus	1
1830/9b	1958	14	Inkompletter covered Anus mit anokuta- ner Fistel	A.-p. Durchzug 25.7.58	-	-	1. Klumpfuß re. 2. Mißbildung d. LWS	6
1817/67	-	24	Anorektale Agenesie mit hoher rekto- vaginaler Fistel	-	-	Multiple Mißbildungen	1. Mongolismus 2. Klumpfuß li. 3. Hackenfuß re. 4. Hydrocephalus 5. Nierenaplasie 6. Hüftgelenks- luxation	
2263/62	1962	8	Anorektale Agenesie	A.-p. Durchzug 16.11.62	-	-	Steißbein- aplasie	1
961/65	1965	3	Inkompletter covered Anus mit anokuta- ner Fistel	Analplastik 12.5.65	-	-	1. Vesicourethra- ler Reflux 2. Fehler aller Steißbeinwirbel	2

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Krankengesch- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d. konk. Mißb.
2392/62	1962	7	Inkompletter covered Anus mit anokutaner Fistel	Analplastik 6.12.62	-	Dyspepsie	1. Amaurose 2. Mißb. d. Penis	2
309/62	1962	20	Analstenose Analstenose mit Prolaps der Analhaut Analstenose mit anokutaner Fistel	1. Analplastik zug 10.5.62 2. Prolaps der Analhaut Analstenose mit anokutaner Fistel zug 10.5.62	-	-	-	-
2730/68	1968	-	Analstenose mit anokutaner Fistel	Analplastik zug 10.5.68	-	-	1. Vorhof-Septum- defekt 2. Hüftgelenks- aplasie	2
754/58	1958	-	Analstenose mit anokutaner Fistel	Anus praeter zug 8.5.58	-	-	Lippen-Kiefer- Gaumenspalte	1
1289/58	-	-	Analstenose	Leinwand- Laudlung	-	-	Pyodermie am Kopf	1
1109/59	1959	-	Analstenose mit anokutaner Fistel	Analplastik zug 10.5.59	-	Kreislauf- versagen	1. Kiefer-Gaumen- spalte 2. Klumphände 3. Hydrocephalus 4. Katarakt bei- der Augen 5. Doppelniere	5

Kranken-
blattnr.

Jahr d.
1. Op.

Typ

Typenbezeich-
nung

Operation

Komplikationen

Todesursache

Konkomitierende
Mißbildungen

Anzahl
d.konk.
Mißb.

2970/66

1966

3

Inkompletter
covered Anus
mit anokuta-
ner Fistel

Mercedes-
sternplastik
15.11.66

-

-

-

-

1421/68

1968

21

Analagenesie
mit tiefer
rektovagina-
ler Fistel

Gut-back
Operation
29.4.68

-

-

-

-

584/57

-

24

Anorektale
Agenesie mit
hoher rekto-
vaginaler
Fistel

Op. sollte
erst später
erfolgen
(warum ist
nicht bekannt)

-

-

-

-

1941/58

1959

23

Anorektale
Agenesie
ohne Fistel

A.-P.
Durchgang
23.3.59

-

-

-

-

1749/61

-

4

Anteriorer
perinealer
Anus

Dehnungsbe-
handlung

-

-

-

-

1112/61

-

1

Analstenose

Dehnungsbe-
handlung

-

-

-

-

Kranken-
blattnr.

Jahr d.
1. Op.

Typ

Typenbezeich-
nung

Operation

Komplikationen

Todesursache

Konkomitierende
Mißbildungen

Anzahl
d.konk.
Mißb.

2661/68

1968

3

Inkompletter
covered Anus
mit anokuta-
ner Fistel

1. Anus praec-
ter
18.7.68
C.A.-B.
Laparotomie
mit Anus-
plastik
bei Anus-
præter
18.7.68

-

-

-

-

1439/66

1965

-

Anorektale
Anorektale
ohne Fistel

Anorektale
Anorektale
ohne Fistel

-

-

1. Ventrikel-
Septumdefekt
2. Vesicoure-
thraler
Reflux
3. Dextoposition
d. Aorta

3

2267/67

1967

-

Anorektale
Anorektale
ohne Fistel

Laparotomie
wegen zysti-
schen Tumor
in re. Ober-
bauch in-
operabel

-

Kreislauf-
versagen

1. Kiefer-Gaumen-
spalte
2. Pierre-Robin-
Syndrom
3. Rechte Hand
hat mit
Schwimmhäuten
verbundene
Finger
4. Re. Bein hypo-
plastisch
5. Hämangiome

5

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
135098	-	15	Anorektale Agenesie mit rektoperinealer Fistel	-	Symptome eines Subileus	-	1.Meckel'sches Divertikel 2.Omphalozele	2
141789	1971	10	Anorektale Agenesie mit rektovesicaler Fistel	Anus practer 2.4.71	-	-	-	-
136169	1971	18	Inkomplette tiefe Anal- atresie mit vestibulärem Anus	1.Anus practer 2.4.71 2.Abdomino- perinealer Durchgang 15.2.72	-	-	Ösophagusatresie	1
124920	1970	9	Anorektale Agenesie mit rektoperineal- er Fistel	Laparatomie 29.7.70	-	Kreislauf- versagen	1.Ileus 2.Tracheal- stenose 3.Spalthand 4.Nur eine Niere angelegt	4

Kranken- blattnr.	Jahr d. 1. Op.	Typ	Typenbezeich- nung	Operation	Komplikationen	Todesursache	Konkomitierende Mißbildungen	Anzahl d.konk. Mißb.
124198	1970	8	Anorektale Agenesie ohne Fistel	Anus praeter und Thorakoto- mie	-	Herzstillst.	1. Duodenal- atresie 2. Ösophagus- atresie 3. Nosaikmonro- linus 4. Spaltbildung d. 5. Thorakal- wirbelkörpers 5. Hydronephrose II. 6. Dextroposition 7. Älinodaktylie	7
124199	1970	7	Anorektale Agenesie ohne Fistel	Anus praeter und Thorakoto- mie	-	-	-	-

Abbildung: Überblick über die Ergebnisse chirurgischen Universitätsklinik Erlangen
bezüglich der Zahl der operierten Patienten.

a) Verteilung der Fälle auf die verschiedenen Typen.

Die Gesamtzahl der Fälle betrug 64. Bei einem Fall (Krankenblattnummer 687/59) ist der Atresietyp unbekannt. Wie aus Tabelle 2 hervorgeht, waren 46 Fälle männlichen und 17 Fälle weiblichen Geschlechts. Beim männlichen Geschlecht waren die hohen anorektalen Anomalien am häufigsten vertreten (26 mal), und insgesamt gesehen war der Typ 8 mit 15 mal am häufigsten vertreten.

Beim weiblichen Geschlecht war die Verteilung der Typen im Hinblick auf die Höhenlokalisation wie folgt:

7 tiefe anorektale Anomalien standen 4 mittelhohen und 6 hohen Anomalien gegenüber.

Das Verhältnis der Gesamtzahl der männlichen Fälle zu den weiblichen Fällen betrug demnach

$$46 : 17 = 1 : 0,36.$$

Geschlecht Lokalisation Atresietyp Anzahl der Fälle Fälle insgesamt

	1	3		
	2	5	16	
tief	3	7		
	4	1		
	5	3		
mittel	6	1	4	46
	7	-		
	8	15		
hoch	9	8	26	
	10	3		
	11	-		
	12	-		
	13	-		
	14	5		
tief	15	1	7	
	16	-		
	17	-		
	18	1		17
	19	-		
mittel	20	-	4	
	21	4		
	22	-		
	23	1		
	24	5		
noch	25	-	6	
	26	-		
	27	-		

Tabelle 3: Überblick über die Verteilung von 64 an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen-Nürnberg beobachteten anorektalen Anomalien im Hinblick auf den Atresietyp.

b) Häufigkeit der Fisteln

Die Geschlechtsverteilung der Fisteln war

♂ : ♀ = 20 : 13 = 1 : 0,65

Bei männlichen Neugeborenen war die Verteilung des
Fistelverlaufs wie folgt:

Fisteln zur äußeren Haut:	8	
Rektovesikale Fisteln:	4	
Rektourethrale Fisteln:	7	Gesamtzahl: 20
Rektobulbäre Fistel:	1	

Bei weiblichen Neugeborenen war die Verteilung des
Fistelverlaufs wie folgt:

Fisteln zur äußeren Haut		
einschließlich Vestibulum:	4	
Hohe vaginale Fisteln:	5	Gesamtzahl: 13
Tiefe vaginale Fisteln:	4	

c) Letalität

18 von 64 Neugeborenen sind gestorben. Das entspricht einer Letalität von 28,12 %.

5 Neugeborene waren Frühgeburten. 3 davon sind gestorben.

Unmittelbare Todesursachen sind aus Tabelle 4 ersichtlich.

Todesursache	Anzahl	Prozent
Kreislaufversagen	6	33,33 %
Herzstillstand	4	22,22 %
Pneumonie	2	11,11 %
Multiple Mißbildungen	1	5,55 %
Ateminsuffizienz	1	5,55 %
Nierenversagen	1	5,55 %
Sklerödem	1	5,55 %
Meningoenzephalitis	1	5,55 %
Dyspepsie	1	5,55 %
	18	100 %

Tabelle 4: Überblick über die Todesursachen bei
anorektalen Anomalien.

d) Konkomitierende Mißbildungen.

Einen Überblick über die gesamten assoziierten Fehlbildungen gibt Tabelle 5.

Typ	Niere u. harn- ableitendes System	d. I. S.	Herz und Gefäßsystem	Die At- mung	Augen	Anteilitäten	Constiges	gestorben
3				Spina lingua	Hydrocephalus	Klumpfuß bds.		
2	Vesicourethra- ler Reflux							
3		Ureter- stenie						
5	Vesicourethra- ler Reflux							
14					Hydrocephalus			
5				Leber- nieren- Gaumenspalte				Interstiti- elle Pneumonie
5				Geist- und Hörseh- bildung				Kreislauf- insuffi- zienz
2			Herz- und Gefäßsystem					Kreislauf- insuffi- zienz
2			Herzfehler		monoloider Gesichtszüge			Herzstill- stand

Typ	Niere u. harn- ableitendes System	G.I.S.	Herz und Gr. Gefäße	Skelett- system	ZNS	Extremitäten	Sonstiges	gestorben
8				Skoliose d. Os sacrum				Herzstill- stand
9				1. Lippen- Kiefer- Gaumen- spalte 2. Teilapla- sie d. Os sacrum				
8	Hydronephrose						Foetale hyaline Membran	Nieren- versagen
2	Vesicourethra- ler Reflux							
24		Ileus	Offenes foramen ovale		Mongolismus			Sklerödem
21	Arrhenie							
2	Hydronephrose					Überkreuzen- de 5 Zehe		

Typ	Niere u.harn- ableitendes System	G.I.S.	Herz und Gr.Gefäße	Skelett-	LMS	Extremitäten	Sonstiges	Gestorben
7	Hydronephrose				Meningocephalie			Meningo- encephali- tis
9	Ileus			Skoliose				
6				1. Kiefer- gelenkver- formung 2. Kiefer- gelenkver- formung 3. Kiefer- gelenkver- formung				
24	Hieroxarplasie			Myelomeningocele	Langdoliforme	1. Hüftgelenkver- formung 2. Hüftgelenkver- formung		Multiple Mißbildungen
8	Pylorus- stenose							Kreislauf- versagen
14	Nierenrievildung			Analbil- dungshin- derung Hernienbildung Hernienbildung				Genital- mißb. Herzver- sagen

Typ	Niere u. harn- ableitendes System	G.I.S.	Herz und Gr. Gefäße	Skelett- system	ZNS	Extremitäten	Sonstiges	Gestorben
9	Megaureteres	Zweifach an- gelegte Appendices						Abszedieren- de Pneumo- nie
10	Hydronephrose			Arcus verte- brae d. I/4 nicht ge- schlossen				
21			Vorhof- Septum- defekt	Aplasie d. Steißbein		Aplasie d. li. Daumens		
8				Steißbein- aplasie				
3	Vesicourethra- ler Reflux			Aplasie aller Steißbein- wirbel				
3							1. Anaurose 2. Mißbil- dung d. Penis	Dyspepsie
3			Vorhof- Septum- defekt	Wirbel- aplasie				
8				Lippen-Kiefer- Gaumenspalte				

Typ Niere u. Harn-
ableitendes
System

3. I. S.

Leber und
Gallen-
system

2. III

Grüppenthier

sonstiges

Gestorben

1

Pyodermie
an Kopf

3

Doppelniere

Kiefer- und
Hals-
system

Kieferhärde

Kreislauf-
versagen
beider
Augen

8

Vesiculoretina-
ler Reflex

1. Ventrikel-
system

2. Ventrikel-
system

3. Ventrikel-
system

4. Ventrikel-
system

2

Kiefer- und
Hals-
system

1. Kieferhärde
2. Kieferhärde
3. Kieferhärde
4. Kieferhärde

Kreislauf-
versagen

15

Leber-
system

Onphalozele

13

Leber-
system

1. Kieferhärde
2. Kieferhärde
3. Kieferhärde
4. Kieferhärde

Kreislauf-
versagen

Typ	Niere u. harn- ableitendes System	G. I. S.	Herz und Gr. Gefäße	Skelett- system	ZNS	Extremitäten	Sonstiges	Gestorben
9	Nur eine Niere angelegt	Ileus		Spaltbildung d. 5. Thora- kalwirbel- körpers		Spalthand	Tracheal- stenose	Kreislauf- versagen
8	Hydronephrose	1. Duodenal- atresie 2. Ösopha- gusatre- sie	Dextro- position d. Aorta		Mosaik- mongolis- mus	Klinodaktylie		Herzstill- stand
14				Misbildung d. LWS		Klumpfuß		

Tabelle 5.: Überblick über die gesamten assoziierten Fehlbildungen.

Nach der Häufigkeit der Organlokalisation ergibt sich folgendes Bild:

Assoziierte Mißbildungen	Anzahl	Prozent
Herzfehler	8	9,09 %
Mißbildung des Os sacrum	9	10,21 %
Lippen-Kiefer-Gaumenspalte	5	5,68 %
Vesicourethraler Reflux	5	5,68 %
Hydrocephalus	5	5,68 %
Hydronephrose	5	5,68 %
Mongolismus	4	4,54 %
Klumpfuß	4	4,54 %
Nierenmißbildung	4	4,54 %
Spalt- und Keilwirbelbildung	4	4,54 %
Ileus	4	4,54 %
Ösophagusatresie	3	3,40 %
Dextroposition der Aorta	2	2,26 %
Genitalmißbildung	2	2,26 %
Arrhenie	1	1,13 %
Pylorusstenose	1	1,13 %
Hackenfuß	1	1,13 %
Megaureteres	1	1,13 %
Zweifach angelegte Appendices	1	1,13 %
Aplasie des Daumens	1	1,13 %
Duodenalatresie	1	1,13 %
Meckel'sches Divertikel	1	1,13 %
Hüftgelenkaplasie	1	1,13 %
Hüftgelenkluxation	1	1,13 %
Pierre-Robin-Syndrom	1	1,13 %
Beinmißbildung	1	1,13 %
Pyodermie	1	1,13 %
Omphalozele	1	1,13 %
Katarakt der Augen	1	1,13 %
Amaurose	1	1,13 %
Klumphand	1	1,13 %
Spina bifida	1	1,13 %
Klinodaktylie	1	1,13 %
Mißbildung der LWS	1	1,13 %
Trachealstenose	1	1,13 %
Überkreuzende 5. Zehe	1	1,13 %
Spalthand	1	1,13 %
Foetale hyaline Membran	1	1,13 %

Tabelle 6: Häufigkeit assoziierter Fehlbildungen nach Organlokalisation aufgeschlüsselt.

Skelettsystem	26,13 %
Urogenitales System	18,18 %
Gastrointestinalsystern	12,5 %
Mißbildung der Extremitäten	12,5 %
Zentralnervensystem	11,36 %
Sonstiges	7,95 %

Tabelle 7: Zusammenfassung assoziierter Fehlbildungen nach Organsystemen; in 10 Fällen lagen Fehlbildungen des Herzens und der Großen Gefaße vor.

Von insgesamt 64 anorektalen Fehlbildungen hatten 41 Kinder assoziierte Fehlbildungen. Das entspricht einer Rate von 64,06 %. Der Vergleich von tiefen und hohen anorektalen Anomalien mit konkomitierenden Mißbildungen ergab folgendes Bild:

Tiefe anorektale Mißbildungen

Keine Mißbildung	39,13 %
Eine oder mehrere Mißbildungen	60,87 %

Hohe und mittelhohe anorektale Mißbildungen

Keine Mißbildung	32,5 %
Eine oder mehrere Mißbildungen	67,5 %

e) Vergleiche und Auswertungen aus der Literatur

Die Letalität bei anorektalen Fehlbildungen ist aus Tabelle 8 ersichtlich.

Autor		Gesamtzahl der Fälle	Fälle mit tödl. Ausgang	
Ladd	1934	162	43	27 %
Noris	1949	52	16	31 %
Mayo u. Rice	1950	165	15	9 %
Santulli	1952	62	4	6 %
Potts	1954	51	9	18 %
Hartl	1960	14	2	14 %
Niemann	1961	46	22	48 %

Tabelle 8: Überblick über die Letalität bei operierten anorektalen Fehlbildungen.

Begleitmißbildungen bei anorektalen Fehlbildungen.

Zusammenstellung aus der Literatur:

Autor	Jahr	Patienten	Patienten mit assozierten Fehlb.	Prozent
Ladd, Gross	1934	214	60	28 %
Lee	1944	16	11	69 %
Bacon	1948	98	29	30 %
Mayo, Rice	1950	165	73	44 %
Moore	1952	120	86	72 %
Nicolai	1951	100	58	58 %
Bradham	1958	130	62	48 %
Duhamel	1959	178	54	30 %
Scott	1960	63	38	55 %
Swenson	1962	112	41	38 %
Santulli	1962	220	70	32 %
Steinbart	1965	40	27	68 %
Cozzi	1968	133	74	55 %
Schärli	1970	80	55	61 %
Nixon, Willital	1972	300	142	47 %
Erlangen	1970	64	41	64 %

Tabelle 9: Überblick über assoziierte Fehlbildungen bei anorektalen Mißbildungen.

Einen Überblick über funktionelle Ergebnisse nach Anal- und Rektum-Operationen gibt Tabelle 10.

Autor oder Klinik	sehr gut	befriedigend	schlecht
Scott	55 %	7 %	37 %
Kiesewetter	55 %	14 %	30 %
Swenson	55 %	8 %	37 %
Childrens Memorial Hospital Chicago	43 %	14 %	43 %
Babies Hospital New York	54 %	20 %	26 %
Rehbein, Hagen	55 %	18 %	27 %
Schmitt, W.	60 %	20 %	20 %
Hecker	62 %	29 %	9 %
Willital (hohe Atresien)	36 %	58 %	5 %
(tiefe Atresien)	88 %	7 %	5 %

Tabelle 10: Überblick über die funktionellen postoperativen Ergebnisse bei anorektalen Anomalien.

VI. ZUSAMMENFASSUNG

Es wurde über anorektale Fehlbildungen und ihre Entstehung berichtet.

64 Patienten, die im Zeitraum von 16 Jahren an der Chirurgischen Universitätsklinik oder Universitätskinderklinik in Erlangen-Nürnberg zur Aufnahme kamen, wurden detailliert besprochen. Die Einteilung der Enddarmanomalien erfolgte nach dem Schema der 27 AAT-Typen, das eine genaue Beschreibung der Anomalie gibt. Für die Operation ist entscheidend, ob eine tiefe oder hohe Atresie vorliegt. Bei tiefer Atresie wird meist die Cut-back Operation nach D. Browne, bei hoher Atresie das sacro-abdomino-perineale Durchzugsverfahren angewendet. Die funktionellen Ergebnisse sind bei tiefen Atresien von vornherein besser, da die Operation weniger eingreifend, das Rektum innerviert, und der Muskulus puborektalis angelegt ist. Bei hohen Atresien sind mit dem sacro-abdomino-perinealen Durchzugsverfahren nach Stephens-Kiesewetter-Rehbein die optimalsten Voraussetzungen für eine kontinenzerhaltende Operation gegeben.

VII. LITERATUR

1. Anders, E.: Über das operative Verfahren bei kongenitaler, analer und rectaler Atresie, sowie Anusmündungen des Rectums in das Urogenitalsystem. Langenbecks Arch. klin. Chir. 45, 489 (1893)
2. Benson, C.D., Mustard, W.T., Ravitsch, M.M., Snyder, W.H., und Welch, K.J.: Year-Book medical publishers 1962. Chicago, Pediatric Surgery Vol II (1962)
3. Bill, A.H.: Anteriorly placed rectal opening in the perineumectopic anus. Ann. Surg. 147, 173 (1958)
4. Bill, A.H.: Imperforate anus with high fistula. Operative Surgery (Abdomen and Rectum and Anus Part II) 5, 738 (1969)
5. Brenner, E.C.: Congenital defects of the anus and rectum. Surg. Gynec. Obstet 20, 579 (1915)
6. Browne, D.: Symposium on rectal continence. Proc. roy. Soc. Med. 52, 85 (1959)
7. Crowel, E.A.: Congenital anomalie of the anus and rectum. Surgery 7, 529 (1940)
8. Courtenay, H.: The posterior sub-sphincter space: its relation to posterior horsehoe fistula. Surg. Gynec. Obstet. 89, 222 (1949)
9. Dick, W.: Die Incontinentia alvi. Brun's Beitr. klin. Chir. 190, 554 (1955)
10. Dienst, A.: Über atresia ani congenita. Virchows Arch. 154, 81 (1898)
11. Drescher, E.: De atresia ani congenita. Diss. Halle/Wittenberg (1888)
12. Duhamel, K., Pages, R., und Haegel, P.: Interpretationsversuch der anorectalen Mißbildungen unter Bezugnahme auf eine embryologische Konzeption. Z. Kinderchir., Suppl. 83, 94 (1966)
13. Eisenhammer, S.: Internal anal Sphincter: its surgical importance. S. Afr. med. 27, 266 (1953)
14. Fleischhauer, K., Holstein, A., und Stelzner, F.: Über das Fehlen von Ganglienzellen im Bereich des Musculus sphincter ani internus des Menschen. Z. Zellforsch. 70, 515 (1966)

15. Forssner, H.: Die angeborenen Darm- und Ösophagus-atresien. Anat. Hefte 34, 1 (1907)
16. Fowler, F., jun.: Landmarks and legends of the anal canal. Aust. N. Z. Y. Surg. 27, 1 (1957)
17. Gelbke, H.: Wiederherstellende und plastische Chirurgie. Stuttgart: Thieme Verlag (1963)
18. Gorsch, R.V.: Anorectal fistula and anorectal consideration and treatment. Amer. J. Surg. 32, 302 (1936)
19. Grob, M.: Mißbildungen von Anus und Rectum. Stuttgart: Thieme Verlag (1957)
20. Hagen, R.P.: Erfahrungen bei der Behandlung von 185 anorektalen Mißbildungen. Diss. Berlin (1966)
21. Hartl, H.: Kongenitale ano-rectale Mißbildungen, ano-rectale Atresien und Stenosen mit und ohne Fisteln. Wien. med. Wschr. 108, 528 (1958)
22. Hartl, H.: Zur Operation der hohen Anal- und Rectum-atresie. Münch. med. Wschr. 15, 793 (1963)
23. Hecker, W.Ch.: Kontinenz, Operation und funktionelle Ergebnisse bei atresia ani et recti. Langenbecks Arch. klin. Chir. 317, 22 (1967)
24. Hecker, W.Ch., und Daum, R.: Incontinenz nach Atresia ani et recti. Münch. med. Wschr. 43, 2202 (1969)
25. Hecker, W.Ch.: Zur Chirurgie der Anal- und Rectumatresie mit Fistelbildung. Chir. Praxis 5, 383 (1961)
26. Helmer, F.: Zur Klinik und Therapie der Analatresien. Ost. Z. Kinderheilk. 4, 262 (1959)
27. Hiller, R.J.: The anal sphincter and the pathogenesis of anal fissure and fistula. Surg. Gynec. Obstet. 52, 921 (1931)
28. Hollenbach, F.: Über kontinenzzerhaltende Operationen der Behandlung des Rektumkarzinoms. Chirurg 25, 543 (1954)
29. Hollingshead, W.W.: Embryology and surgical anatomy of the colon. Dis. Colon Rect. 5, 23 (1962)

30. Hopfengärtner, F.: Die angeborenen Anomalien der Darmendigung und deren operative Behandlung.
Diss. Berlin Juli (1888)
31. Hughes, E.S.R.: Surgical anatomy of the anal canal.
Aus. N.Y. Surg. 26, 48 (1956)
32. Keith, A.: Malformation of the hind end of the body.
Brit. med. J. 2, 1736 (1908)
33. Kieseewetter, W.B., und Turner, R.: Continence after surgery for imperforate anus.
Amer. J. Surg. 156, 498 (1963)
34. Kieseewetter, W.B.: Imperforate anus.
Amer. J. Surg. 107, 412 (1964)
35. Kinderchirurgisches Symposium Obergurgel.
Eine neuartige Sphinkterplastik.(Ch.W. Hecker)
Selecta 9, 690 (1971)
36. Köllermann, M.W.: Zur Diagnostik und Therapie der anorektalen Mißbildungen.
Münch. med. Wschr. 108, 781 (1966)
37. Kondrat, W.: Der akute Ileus bei Anusatresie mit Vestibularfistel (Anus Vulvaris) im Kindesalter.
Zbl. Chir. 90, 2107 (1965)
38. Kosenow, W.: Baucherkrankungen des Säuglingsalters im Röntgenbild. Mschr. Kinderheilk. 103, 137 (1955)
39. Kreuter, E.: Die angeborenen Verschlüsse und Verengungen des Darmkanals im Lichte der Entwicklungsgeschichte. Z. Chir. 79, 1 (1905)
40. Kühne, H., und Herrmann, M.: Angeborene Mißbildungen des Anus und Rectum. Med. Klin. 55, 169 (1960)
41. Ladd, W.E., und Gross, R.E.: Congenital malformations of the anus and rectum. Amer. J. Surg. 25, 167 (1934)
42. Laween, A.: Über die äußeren Fisteln bei angeborener Atresia ani s. recti und über die Darstellung des kongenital verschlossenen Rektums im Röntgenbilde.
Brun's Beitr. klin. Chir. 48, 444 (1906)
43. Leisrink, H.: Atresia ani; Fehlen des Rektums; Operation nach der Methode von Stromeyer.
Dtsch. Z. Chir. 1, 594 (1872)
44. Lewis, J.E.: Imperforate anus
Saint Louis: The C.V. Mosby Company (1967)

45. Louw, J.H.: Resection and end- to end anastomosis of atresia and stenosis of the small bowel. Surgery 62, 940 (1967)
46. Lynn, H.B.: Anal atresia: results of surgical treatment. Surgery 51, 691 (1962)
47. Magnus, R.: Rectal atresia as distinguished from rectal agenesis. J. of pediat. Surg. 3, 593 (1968)
48. Mayo, G.W., und Rice, R.G.: Anorectal anomalies; a statistical study of 165 cases. Surgery 27, 485 (1950)
49. Milligan, E.T.C.: The surgical anatomy and disorders of perianal space. Proc. roy. Soc. Med. 36, 365 (1943)
50. Moore, T.C., und Lawrence, E.A.: Congenital malformations of the rectum and anus. Clinical features and surgical management in 120 cases. Surgery 32, 352 (1952)
51. Nachtsheim, H.: Zusammenspiel von genen und exogenen Faktoren bei der Entstehung angeborener Anomalien. Dtsch. med. Wschr. 86, 330 (1961)
52. Nicolai, C.H.: Anorectal malformations and associated urinary fistulas; report of 100 cases. J. Urol. (Baltimore) 78, 487 (1957)
53. Nixon, H.H.: Colostomy. A simple Technique and Observations on Indications. Z. Kinderchir. 3, 98 (1966)
54. Norris, W.J., Brophy, T.W., und Brayton, D.: Imperforate anus. Surg. Gynec. Obst. 88, 623 (1949)
55. Oberniedermayer, A.: Probleme der Erhaltung und Schaffung der anorektalen Kontinenz im Kindesalter. Arch. klin. Chir. 316, 701 (1966)
56. Orloff, W.J.: Congenital anomalies of the anus and rectum. J. Pediat. 45, 316 (1954)
57. Pezold, E.: Über Atresia ani in zusammenfassender Darstellung. Diss. Leipzig (1924)
58. Parin, B.: Atresia ani urethralis. Arch. klin. Chir. 166, 386 (1931)
59. Rehbein, F.: Angeborene Verschlüsse des Anus und Rektums. Kinderärztl. Prax. 26, 29 (1958)

60. Rehbein, F.: Operation der Anal- und Rektumatresie mit Rektourethralfistel.
Chirurg 30, 417 (1959)
61. Rhoads, J.E.: The surgical management of imperforate anus. Surg. Clin. America 35, 1251 (1955)
62. Romualdi, P.: Treatment of some particularly difficult cases of anus prostaticus by means of abdomino-perineal intrarectal operation.
Riv. Chir. pediat. 3, 27 (1961)
63. Romualdi, P.: Eine neue Operationstechnik für die Behandlung einiger Rektummißbildungen.
Arch. klin. Chir. 296, 371 (1960)
64. Santulli, T.V.: The treatment of imperforate anus and associated fistulas.
Surg. Gynec. Obst. 95, 601 (1952)
65. Santulli, T.V.: Anorectal anomalies. A suggested international classification.
J. pediat. Surg. 3, 281 (1970)
66. Scharli, A.F.: Angeborene Mißbildungen des Rektums und Anus.
Bern: Hans Huber Verlag (1971)
67. Schmitt, W.: Zur Frage der funktionellen Ergebnisse nach Operation rekto-analer Mißbildungen.
Zol. Chir. 7, 218 (1966)
68. Scott, J.E.S.: The anatomy of the pelvic autonomic nervous system in cases of high imperforate anus.
Surgery 45, 1013 (1959)
69. Scott, J.E.S.: Imperforate anus. Results in 63 cases and some anatomic considerations.
Ann. Surg. 150, 447 (1959)
70. Sellheim, H.: Über normale und unvollkommene Damm-bildung.
Beitr. Geburtsh. Gynäk. 5, 161 (1901)
71. Shoemaker, J.: Un nouveau procede operative pour la reconstitution du sphincter anal.
Sem. med. (Paris) 29, 160 (1909)
72. Snyder, W.H.: Imperforate Anus.
Amer. J. Surg. 101, 633 (1961)

73. Spence, H.M.: Anomalies and complications of the urogenitaltract associated with congenital imperforate anus.
J. Urol. 71, 453 (1954)
74. Stelzner, F.: Das Problem der Kontinenz bei anorektalen Eingriffen.
Chirurg 28, 155 (1954)
75. Stephens, F.P.: Imperforate rectum. A new surgical technique.
Med. J. Aust. 1, 202 (1953)
76. Stephens, F.P.: Congenital malformations of the rectum, anus and genito-urinary tracts.
77. Stieda, A.: Über Atresia ani congenita und die damit verbundenen Mißbildungen.
Arch. klin. Chir. 70, 555 (1903)
78. Voss, H., Herlinger, K.: Taschenbuch der Anatomie.
Stuttgart: Fischer Verlag (1963)
79. Willital, G.H.: Eine neue Methode zur Bestimmung der Höhe der Anal- und Rektumatresie mit der Ultraschalldiagnostik.
Z. Kinderchir. 8, 395 (1970)
80. Ziemendorff, G.: Über Atresia ani.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 89, 193 (1909)

Lebenslauf

Am 2.11.1946 wurde ich als Tochter des Hautarztes Dr. Valentin Amtmann und seiner Ehefrau Ursula, geborene Lange, in Erlangen geboren. 1949 zog unsere Familie nach Weiden in der Oberpfalz. Dort besuchte ich von 1953 - 1957 die Volksschule und von 1957 - 1966 den naturwissenschaftlichen Zweig des Elly-Heuss-Gymnasiums in Weiden. Am 19.7.1966 machte ich an dieser Schule mein Abitur.

Im Wintersemester 1966/67 begann ich das Studium der Zahnmedizin an der Universität Erlangen-Nürnberg. Nach Vorphysikum, Juli 1967, und Physikum, April 1969, legte ich am 14.12.1971 das Staatsexamen in Erlangen ab. Meine Approbation als Zahnärztin erhielt ich am 30.12.1971.

Vom 1.8.1972 bis 31.10.1972 war ich als Assistenzzahnärztin in einer freien Praxis in Schongau, Oberbayern, angestellt. Ab 1.11.1972 bin ich als Assistenzzahnärztin an der Kieferklinik Stuttgart, Leitung Prof. Dr. Dr. Schüle, tätig.



Buchdruckerei Ludwig Müller Erlangen Fahrstraße 5